

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

N° 280

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean SALMON

Ancien Externe des hôpitaux de Paris

Né le 7 septembre 1892, à Paris

Un cas de dysostose crânienne avec malformations articulaires

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE
LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1922

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

N°

280

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean SALMON

Ancien Externe des hôpitaux de Paris

Né le 7 septembre 1892, à Paris

Un cas de dysostose crânienne avec malformations articulaires



Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE
LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER

PROFESSEURS

Anatomie	MM. NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANCON.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et Thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	RÉNON.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	ACHARD.
	WIDAL.
	GILBERT.
	CHAUFFARD
	MARFAN.
Hygiène et clinique de la première enfance	NOBÉCOURT.
Maladies des enfants	CLAUDE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	JEANSELME
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	P. MARIE.
Clinique des maladies du système nerveux	TEISSIER.
Clinique des maladies contagieuses	P. DELBET
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique	DE LAPÉRONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	BAR.
	COUVELAIRE
	BRINDEAU.
Clinique gynécologique	J. L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile	Aug. BROCA
Clinique thérapeutique	VAQUEZ.
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU.

Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI.	DUVOIR.	LANGLOIS.	PHILIBERT.
ALGLAVE.	FIESSINGER.	LARDENNOIS.	RATHERY.
BASSET.	GARNIER.	Le LORIER.	RETTERRER.
BAUDOUIN.	GOUGEROT.	LEMIERRE.	RIBIERRE.
BLANCHETIÈRE	GREGOIRE.	LEQUEUX.	RICHAUD.
BRANCA.	GUILLEMINOT.	LEREBOULETT.	ROUSSY.
CAMUS.	GUENIOT.	LERI.	ROUVIERE.
CHAMPY.	GUILLAIN.	LEVY-SOLAL.	SCHWARTZ, A.
CHEVASSU.	HEITZ-BOYER.	MATHIEU.	TANON.
CHIRAY.	JOYEUX.	METZGER.	TERRIEN.
CLERC.	LABBE HENRI.	MOCQUOT.	TIFFENEAU.
DEBRE.	LAIGNEL-LAVAS-	MULON.	VILLARET.
DESMAREST.	TINE.	OKINCZYK.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

*Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX :

MONSIEUR LE DOCTEUR SAVARIAUD (1912-1913)

MONSIEUR LE PROFESSEUR VAQUEZ (1913-1914)

MONSIEUR LE PROFESSEUR RECLUS (1914)

(in memoriam)

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CLERC (1919-1920)

MONSIEUR LE DOCTEUR COMTE

MONSIEUR LE DOCTEUR COURTOIS-SUFFIT (1920-1921)

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANSELME (1921-1922)

MONSIEUR LE DOCTEUR CATHALA

MONSIEUR LE DOCTEUR M. RENAUD

MONSIEUR LE DOCTEUR MILHIT (1922)

INTRODUCTION

Au cours de notre stage à la consultation de l'hôpital Bretonneau où nous remplissions les fonctions d'externe, des parents désolés nous ont amené leur enfant qui présentait des dysostoses très marquées et surtout atypiques.

A la demande que nous lui avons faite de bien vouloir nous indiquer un sujet de thèse, M. le Docteur Milhit nous a désigné ce petit bonhomme comme étant susceptible d'être l'objet d'une étude particulière. Nous avions l'intention de demander au Docteur Apert de nous guider et de nous éclairer de sa haute compétence : il nous a réservé le plus gracieux des accueils, mais notre petit garçon ayant été subitement emmené loin de Paris par ses parents, nous n'avons pu donner suite à notre projet. Cependant tous les documents étaient rassemblés : nous les exposons de notre mieux en réclamant du Professeur Nobécourt, qui a bien voulu accepter la présidence de cette thèse, et de ses éminents collègues membres du jury, toute leur indulgence.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547116_0085

OBSERVATION

M..... Jean, né le 2 juin 1914.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Dans la famille de cet enfant, tant parmi les ascendants paternels que maternels, on n'a jamais constaté aucune malformation du système osseux, ni congénitale ni acquise. Il n'y a à relever d'autre mort prématurée que celle du père. Il était malade bien avant la conception de l'enfant, et il est mort pendant la guerre d'une tuberculose pulmonaire qui aurait évolué pendant sept années environ.

La mère est une femme robuste, semblant saine. Elle a toujours joui d'une excellente santé. Cependant elle a fait une fausse couche de trois mois, sans cause apparente ni avouée deux ans après la naissance de son fils.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Jusqu'au septième mois, la grossesse de la mère fut normale : pas ou peu de malaises durant les premiers mois, pas d'albuminurie, pas de pertes sanglantes, aucun traumatisme. Au cours du septième mois, la mère faisait un voyage, quand elle fut prise de douleurs abdominales. Elle rentra à Paris et fut admise à la Maternité de l'hôpital de la Pitié. Les douleurs durèrent pendant trente-six heures et

malgré les soins dont elle fut l'objet en vue d'interrompre le travail, elle mit au monde, après une période d'expulsion de dix minutes, un enfant du sexe masculin : présentation du sommet, délivrance normale. L'enfant pesait un kilo cinq cent quatre-vingts grammes. Nous n'avons pu savoir le poids du placenta.

Dès sa naissance l'enfant présentait la plupart des malformations actuelles. La sage-femme qui l'emballota à la sortie du premier bain ne put lui étendre complètement les jambes. Le crâne était très aplati transversalement. L'extrémité des doigts était déjà en forme de boule. Seul le nez ne présentait pas les déformations actuelles.

L'enfant fut mis dans une couveuse pendant une semaine. La mère eut des suites de couches normales; elle dut interrompre l'allaitement de son enfant : un mois après la naissance elle n'avait plus de lait; elle confia son enfant à une nourrice des environs de Versailles qui donna le sein au nourrisson pendant six semaines environ. Deux mois et demi après la naissance, on commença l'alimentation artificielle au lait de vache stérilisé fourni par la Maternité du boulevard de Port-Royal.

A un an l'enfant n'avait pas encore de dents; ses fontanelles étaient aussi larges qu'à la naissance; le retrait du maxillaire inférieur encore plus accusé. C'est à son retour de nourrice que l'on constata pour la première fois les malformations actuelles du nez. L'enfant n'augmenta que fort peu de poids, mais régulièrement; l'intelligence se développa normalement; dès cette époque il commençait à parler de façon très distincte.

A dix-huit mois il commença à marcher, absolument de la même manière qu'aujourd'hui, c'est-à-dire les genoux fléchis, le corps penché en avant. C'est à cette époque qu'on commença à lui donner quelques bouillies à la crème d'orge, du tapioca, des petits potages.

Depuis cet âge jusqu'à cinq ans, l'enfant a joui d'une bonne santé relative.

A cinq ans il a eu une rougeole bénigne, suivie d'une bronchite assez sévère.

Depuis il a eu quelques bronchites légères.

Examen du sujet

ASPECT GÉNÉRAL. — Difforme et débile, tel nous apparaît notre sujet. Son intelligence est éveillée : il s'intéresse à tout ce qui se passe autour de lui ; ses remarques ne manquent souvent pas d'à-propos et sont bien de celles que font normalement les enfants de son âge. Il aime dessiner. Il est très bavard, mais ses parents nous disent qu'il est calme, posé, qu'il joue sans bruit, ne se mettant jamais en colère.

Il se tient le corps légèrement penché en avant, les jambes fléchies à cent quarante degrés environ sur les cuisses, attitude qui diminue encore sa taille.

En effet cet enfant de sept ans et demi mesurait le 16 décembre 1921 quatre-vingt-seize centimètres debout, et cent-un couché horizontalement. Il pesait cette époque quatorze kilogs huit cents.

Le 5 avril 1922 il mesurait debout cent-deux-centimètres et étendu cent-sept. Ces différences proviennent de ce fait que les genoux fléchissent un peu plus encore

que lorsque l'enfant est couché, comme s'il avait du mal à supporter le poids de son corps.

Cet enfant présente surtout des malformations osseuses. Nous allons passer en revue successivement les différentes parties de son squelette.

EXAMEN DE LA TÊTE. — Les plus typiques et les plus évidentes de ces malformations siègent au crâne.

Ce dernier est de taille normale dans le sens vertical; est normal également le diamètre antéro-postérieur. Mais le diamètre transversal est singulièrement raccourci: la tête de l'enfant semble avoir été aplatie transversalement : boîte crânienne, massif facial, maxillaire inférieur sont très étroits.

Lorsque l'on palpe la boîte crânienne, on constate que la fontanelle antérieure est à peu près comblée, depuis un an seulement nous dit la mère. A peu près disons-nous, car la soudure n'est pas complète; le doigt suit facilement le sillon déprimé, très net, qui existe au niveau de chacune des sutures.

Quant à la fontanelle postérieure, non seulement elle n'est pas soudée, puisque l'on suit facilement les trois branches du lambda, mais encore on constate que le long des sutures pariéto-occipitales droite et gauche, de même que dans la partie de l'occipital attenant au lambda, on sent des pièces osseuses mobiles, qui se laissent facilement déprimer quand on exerce dessus une certaine pression. La main posée à plat et légèrement appuyée sur ces os mobiles perçoit les battements endocrâniens. Immédiatement sous le lambda il y a une première pièce triangulaire dont le sommet dirigé en haut

répond à l'extrémité postérieure de la suture sagittale. La base se trouve à deux centimètres au-dessus de la protubérance occipitale externe; s'agit-il d'un os wormien vrai, c'est-à-dire surajouté? Nous croyons qu'il n'y a là que le point d'ossification de la partie supérieure de l'occipital auquel les anatomistes donnent le nom d'os épactal; cet os se soudera peut-être ultérieurement au reste de l'occipital. De même le long des sutures pariéto-occipitales droite et gauche nous trouvons deux pièces mobiles, de forme ovale, à grand axe parallèle à la suture de deux à trois centimètres de longueur.

Le front comme le reste du crâne est étroit. Les bosses frontales ne sont nullement saillantes.

Les yeux présentent une exophtalmie très accusée — et cela depuis la naissance. Les pupilles sont égales, ni myosiques, ni mydriatiques. Elles réagissent normalement à la lumière; l'enfant accommode bien; sa vue est bonne.

Le nez est très mince; il est à peu près régulier dans son tiers supérieur, mais les deux tiers, et surtout le tiers inférieur, sont d'aspect irrégulier, tourmenté. La peau présente un certain degré d'atrophie. Lorsqu'on palpe l'appendice, on constate qu'il est cartilagineux depuis sa racine même; dans le tiers inférieur on sent que les irrégularités vues à l'examen, ne sont que la reproduction d'irrégularités du cartilage qui semble s'être un peu étalé et qui est fragmenté verticalement sur une hauteur de deux centimètres. Sa mère affirme que ces irrégularités n'existaient pas pendant les deux premiers mois de la vie de l'enfant. L'ouverture des narines est très étroite,

très allongée d'avant en arrière. Cette constatation jointe à la notion de ronflements nocturnes nous a conduit à faire examiner les fosses nasales ainsi que la gorge, Voici les constatations faites par le Docteur Le Mée, oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux : « Pas de végétations adénoïdes : le manque de perméabilité n'est dû qu'à la conformation nasale ».

L'enfant présente surtout à droite une diminution très marquée de l'acuité auditive : de ce côté le tic-tac de la montre n'est perçu qu'à une distance de dix centimètres. A gauche cette distance est de vingt-cinq centimètres. Le Docteur Le Mée estime que cette diminution de l'audition est imputable elle aussi à des malformations osseuses du rocher.

Le maxillaire supérieur est également étroit. L'arc dentaire supérieur est plus fermé que normalement. La voûte palatine ressemble, quant à la forme, bien plus à une tranchée qu'à une ogive comme on est accoutumé d'en voir chez les hérédo-spécifiques.

Le maxillaire inférieur est diminué dans toutes ses dimensions. Le menton de l'enfant est effacé : il n'existe pour ainsi dire pas, parce que le maxillaire est très en retrait, si bien qu'une distance de un centimètre et demi sépare — au niveau de l'endroit où devraient être implantées les incisives — les deux arcs dentaires lorsque la bouche est fermée. Cette disposition a empêché le Docteur Torchaussé de prendre des clichés des dents de l'arc inférieur. Le cliché des dents de la mâchoire supérieure est assez difficile à interpréter à cause de l'obliquité que l'on a été obligé de donner à l'appareil portant

le film. Ce qui frappe le plus sur chacun des deux clichés qui ont été pris, c'est le manque de soudure entre les deux moitiés du maxillaire supérieur : il n'y a là rien qui puisse nous étonner : une grande partie des sutures des pièces craniennes ne sont-elles pas incomplètement fermées ? De part et d'autre de cette zone claire, nous voyons, hérissées, les incisives de remplacement, tassées, serrées les unes contre les autres, se chevauchant d'une façon tout à fait asymétrique. Quant aux canines on ne les distingue pas.

Les dents de lait sont représentées par une incisive et une canine de chaque côté de la ligne médiane.

A l'examen direct, nous constatons l'état déplorable des dents qui existent actuellement : cariées, cassées, irrégulières, les incisives en dents de scie, on a l'impression d'une profonde déminéralisation de toutes ces dents.

Au maxillaire inférieur, même état des dents, même anarchie dans leur disposition. Pour les raisons indiquées plus haut, nous n'avons pas pu avoir d'image radiographique de cette zone : elle n'eût pas manqué d'être intéressante si l'on en juge par ce seul fait : sur la ligne médiane, ou plutôt de chaque côté de cette ligne on aperçoit deux dents dont les collets sont à un demi-centimètre l'un de l'autre, mais dont les sommets tendent à se rapprocher, délimitant ainsi entre le rebord gingival et leur bord interne un petit triangle. Ces deux dents si voisines de la ligne médiane ne sont pas des incisives, mais les deux canines avec leur forme caractéristique.

Comme pour les dents du maxillaire supérieur : carie, cassures, implantations vicieuses.

En somme ces dents ne sont d'aucun service pour cet enfant que l'on ne nourrit que d'aliments extrêmement divisés : viandes hachées, légumes écrasés, pâtes alimentaires coupées, mie de pain.

Nous avons fait faire par le Docteur Torchaussé deux radiographies du crâne, prises avec une obliquité légèrement différente. Sur l'une, l'oreille de l'enfant reposait bien à plat sur l'écran contenant le film. Sur cette épreuve on voit deux grosses lésions qui frappent au premier abord. D'une part : raréfaction osseuse au niveau des arcades orbitaires, de l'os nasal, en somme de l'étage supérieur du massif facial. D'autre part, l'occipital semble avoir été en partie enlevé. Il n'a subsisté que quelques plages opaques arrondies, floues.

La selle turque est très nette sur cette épreuve : elle ne présente aucune déformation.

Sur une deuxième épreuve prise plus obliquement on constate la même raréfaction dans la partie supérieure du massif facial. Dans les maxillaires, on distingue les dents incluses dans tous les sens. On voit plus nettement que sur la première radiographie les détails de l'occipital. Il semble formé par deux séries parallèles de petites pièces osseuses, chaque série étant composée de trois pièces séparées l'une de l'autre par un espace non ossifié d'un demi-centimètre environ. Ce fait explique donc pourquoi la main qui palpe le crâne peut déprimer si fortement la région occipitale.

Les deux clichés nous montrent également la persistance des fontanelles; sur le premier cliché on voit la suture pariéto-frontale descendre jusque dans la fosse temporale.

Donc l'étude de la tête nous montre des défauts ou des retards de l'ossification, persistance des fontanelles, nombreux os constituant l'occipital; nous constatons aussi des malformations osseuses : étroitesse du crâne, voûte palatine en tunnel, maxillaire inférieur très imparfaitement développé.

Il n'est pas jusqu'à l'exophtalmie et la diminution de l'acuité auditive qui ne puissent être rattachées à des troubles dans le développement des divers os du crâne.

COLONNE VERTÉBRALE.— La colonne vertébrale semble indemne. Elle est parfaitement droite, si l'on prend soin d'examiner l'enfant debout après avoir placé sous son pied droit une planchette de un à deux centimètres d'épaisseur pour compenser le raccourcissement du membre inférieur droit. La colonne vertébrale est souple dans tous ses segments : on le constate lorsque l'on fait ramasser par l'enfant un objet jeté à terre.

THORAX. — Vu de face, le thorax rappelle un peu la forme classique du thorax en carène, surtout dans sa moitié supérieure. A ce niveau, de chaque côté du sternum, les côtes ne sont pas courbes, mais gagnent en droite ligne la verticale passant par le creux axillaire. Dans cette moitié supérieure les articulations chondro-sternales sont saillantes et rappellent le chapelet du thorax rachitique. Dans la moitié inférieure du gril costal, disparition du chapelet, mais importante déformation sternale consistant en une dépression médiane longitudinale de l'os.

CEINTURE SCAPULAIRE. — Les épaules sont tombantes; les omoplates semblent normalement constituées; à noter cependant qu'elles sont notablement déjetées en dehors par hypotrophie des muscles scapulo-vertébraux.

Les clavicules sont très minces, à peu près du diamètre d'un crayon ordinaire. L'os n'est pas maintenu solidement en place. Les points épiphysaires qui sont les derniers de l'organisme à s'ossifier — vers la vingt-cinquième année chez un sujet normal — doivent être chez notre petit malade, qui présente de si grands retards d'ossification, complètement cartilagineux : on mobilise donc les deux clavicules, la droite plus que la gauche, Au milieu du bord postérieur de la clavicule droite le doigt sent une exostose du volume d'un petit pois, mais de forme aiguë.

MEMBRES SUPÉRIEURS. — Les membres supérieurs sont plus courts que normalement, mais ce raccourcissement ne porte pas sur l'ensemble du membre : seul le premier segment, segment huméral est considérablement moins long que normalement ainsi que le prouvent les chiffres suivants :

Distance mesurée de la saillie de l'acromion à l'épicondyle : treize centimètres à droite et à gauche.

Distance mesurée de l'épitrochlée à la pointe de l'apophyse styloïde du cubitus : quatorze centimètres à droite et à gauche.

Nous avons effectué une série de mensurations chez des sujets du même âge, mais de taille différente.

Un premier groupe de ces sujets mesurait en moyenne

à la toise un mètre vingt-cinq. Distance de l'acromion à l'épicondyle : vingt-deux centimètres.

Distance de l'épitrochlée à l'apophyse styloïde du cubitus : dix-sept centimètres et demi.

Le deuxième groupe de ces sujets mesurait en moyenne à la toise un mètre dix-huit.

Distance de l'acromion à l'épicondyle vingt-et-un centimètres.

Distance de l'épitrochlée à l'apophyse styloïde du cubitus : dix-sept centimètres.

Donc chez un sujet sain de l'âge de notre malade le bras est d'environ trois centimètres et demi à quatre centimètres plus long que l'avant-bras. Chez notre malade, c'est au contraire l'avant-bras qui est d'un centimètre plus long que le bras. D'ailleurs une manœuvre bien simple prouve cette différence en dehors de toute mensuration : chez un sujet sain dont on place l'avant-bras en hyperflexion sur le bras, on constate que l'acromion répond environ à l'extrémité inférieure des métacarpiens. Chez notre sujet c'est la base des métacarpiens qui correspond à la saillie acromiale.

L'humérus ne présente pas seulement une malformation portant sur la longueur : en le palpant il nous a semblé qu'il était plus épais dans la moitié supérieure de la diaphyse que dans la moitié inférieure : une radiographie confirma cette impression : l'os est deux fois plus épais à la partie supérieure de la diaphyse qu'à la partie juxta-trochléenne. Cet épaississement porte sur le tiers supérieur de la diaphyse, au niveau du cartilage de conjugaison. Les travées osseuses, très nettes dans la moitié

inférieure, sont floues, à peine distinctes dans la moitié supérieure.

Les mains sont de longueur normale, bien proportionnées au reste du membre. Elles revêtent par contre une allure particulière due à la longueur et à la forme des doigts. Les deuxième, troisième et quatrième doigts sont de même longueur ce qui donne à l'aspect de la main une forme un peu carrée. L'extrémité de chacun des cinq doigts est globuleuse. La dernière phalange est très courte, très élargie à sa base : le doigt semble terminé par une boule. L'ongle épouse la même forme ; il est deux fois plus large que long.

Le jeu des différentes articulations du membre supérieur se fait normalement.

En résumé, il faut retenir que l'humérus est plus court que normalement. Il est épaissi dans sa moitié supérieure. Les doigts présentent une malformation de la phalange.

BASSIN. — Nous n'avons pas trouvé de lésions caractéristiques. Nous avons comparé la distance qui s'étend entre les sommet des crêtes iliaques, entre les épines iliaques antéro-supérieures, entre les ischions, entre les deux trochanters ; elles sont proportionnées les unes aux autres et sans grande différence avec celles d'un enfant d'une taille égale à celle de notre malade, c'est-à-dire d'un enfant sensiblement plus jeune.

MEMBRES INFÉRIEURS. — Nous avons recherché soigneusement les différences pouvant exister entre les deux segments supérieurs, afin de pouvoir établir une

analogie avec celles que nous avons trouvées au membre supérieur.

Ces membres sont naturellement plus courts que ceux d'un enfant du même âge, mais les divers segments sont bien proportionnés.

Distance séparant le bord supérieur du trochanter du condyle externe : vingt-quatre centimètres et demi.

Distance séparant le condyle externe de la pointe de la malléole externe : vingt-quatre centimètres.

Chez des enfants mesurant un mètre vingt-cinq, nous avons trouvé :

Entre le grand trochanter et le condyle externe : vingt-neuf centimètres.

Entre le condyle externe et la malléole externe : trente centimètres.

Soit au total cinquante-neuf centimètres.

Chez des enfants mesurant un mètre dix-huit, nous avons trouvé les chiffres suivants :

Entre le grand trochanter et le condyle externe : vingt-huit centimètres et demi.

Entre le condyle externe et la malléole externe : trente centimètres.

Soit au total cinquante-huit centimètres et demi.

Donc il y a à peu près égalité entre les deux segments mesurés comme nous l'avons fait ; il en est de même chez notre sujet.

Le squelette des pieds semble normal. Les troisièmes phalanges des orteils sont bien un peu plus larges que longues, mais, outre que le fait est très fréquent chez des individus normaux, il ne saurait être établi de compa-

raison entre cette déformation et celle qui existe aux phalangettes des doigts.

Donc le squelette des membres inférieurs ne présente pas des lésions analogues à celles que nous avons décrites dans l'étude des os des membres supérieurs. Par contre les articulations qui sont normales aux membres supérieurs, présentent aux membres inférieurs des lésions que nous allons étudier.

Quand on recommande à l'enfant de se tenir le plus droit qu'il lui est possible, on remarque que le buste est à peu près droit, mais le bassin est basculé en avant; en effet ses cuisses sont à peu près verticales, mais cependant incomplètement en extension sur le bassin; une ensellure lombaire plus accentuée que normalement compense cette bascule du bassin en avant; il est facile de l'augmenter et de la rendre ainsi plus nette; il suffit d'étendre l'enfant sur une table et d'essayer de mettre ses cuisses dans l'extension, les jambes étant maintenues hors de la table, car l'extension imparfaite des jambes par rapport aux cuisses empêcherait de réaliser cette manœuvre: on arrive ainsi à lui mettre les cuisses à plat sur la table, mais le bassin bascule encore plus en avant et l'ensellure lombaire s'exagère; il y a donc limitation dans l'extension de la cuisse sur le bassin. L'angle ainsi formé par l'axe du tronc et celui de la cuisse est d'environ 165° pour chacun des deux côtés.

La flexion de la cuisse droite sur le bassin est encore plus limitée; la cuisse — en état de flexion maxima — fait à peu près un angle droit avec l'axe du tronc. Si l'on essaye de réduire cet angle, le bassin bascule entraî-

nant avec lui l'autre membre. Il en est de même à gauche. Limitation également des mouvements d'abduction de la cuisse, égale des deux côtés.

En plus de la bascule en avant, le bassin est légèrement penché sur le membre inférieur droit qui fonctionnellement est plus court que le gauche de quelques centimètres. En effet, si on mesure les deux membres avec un ruban métrique directement tendu du bord supérieur du trochanter à la pointe de la malléole externe sans passer par une des saillies du genou, on constate que le membre inférieur gauche est plus long de trois centimètres que le membre inférieur droit. Ce n'est qu'une apparence : nous avons vu en effet par les mensurations des fémurs et des péronés que les segments de membre étaient de même longueur à gauche et à droite. Ce raccourcissement apparent s'explique par les différences qui existent dans l'extension des deux jambes. Les mouvements d'extension des deux articulations fémoro-tibiales sont inégalement limités. A droite, l'axe de la cuisse fait avec la jambe un angle ouvert en arrière d'environ cent cinquante degrés. Cet angle est très sensiblement plus ouvert à gauche. En conséquence il y a compensation par bascule légère du bassin du côté droit. D'autre part, si l'enfant ne boite pas (on sait qu'il faut un raccourcissement de plus de quatre centimètres pour qu'il y ait claudication), il y a lieu de remarquer que le membre droit est moins fort que le gauche. En effet lorsque l'enfant monte un escalier, il le fait comme les tout petits enfants, ou comme les personnes dont le membre inférieur droit est frappé d'impotence ; seul son

membre inférieur gauche exécute le mouvement d'ascension ; ensuite le membre droit rejoint le gauche et ainsi pour chaque marche à gravir. Comme il était à prévoir, nous avons trouvé une différence sensible dans la musculature de chacun des deux membres. La circonférence de chacune des deux cuisses mesurée à égale distance des épines iliaques antérieures correspondantes, est de vingt centimètres pour la cuisse droite et de vingt-deux centimètres pour la cuisse gauche.

Les circonférences des mollets mesurées dans les mêmes conditions sont de quinze centimètres à droite et de seize à gauche.

La grande limitation des mouvements d'extension et de flexion de chacune des deux articulations fémoro-tibiales nous a engagé à faire faire les radiographies des deux genoux ; elles ne nous ont rien révélé qui puisse expliquer l'impotence fonctionnelle partielle de ces articulations. Evidemment les épiphyses sont très nettement détachées des diaphyses et ne semblent pas près de se souder, la rotule apparaît minuscule, grosse comme un haricot, mais nous ne devons pas oublier que nous avons affaire à un sujet de sept ans et demi.

Donc pas de malformation osseuse, pas de contracture ; il ne reste que l'hypothèse de formations fibreuses limitant les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse.

ETUDE DU SYSTÈME NERVEUX. — L'enfant ne présente pas de troubles de l'équilibre. Si son attitude et sa démarche sont anormales, son système nerveux n'est pas en

cause; elles sont sous la dépendance de malformations articulaires.

Les réflexes musculaires sont très peu marqués. Il faut tenir compte du peu de développement des muscles, de leur hypotonicité; cet enfant ne peut les faire travailler normalement. D'autre part on a l'impression que les articulations qui entrent en jeu lors de la réponse à l'excitation produite ne sont pas libres de fonctionner normalement. Ainsi nous n'avons pu obtenir dans la recherche du réflexe rotulien qu'une très faible réponse des muscles de la cuisse, à peine perceptible à la palpation, insuffisante pour imprimer le moindre mouvement à la jambe.

Le réflexe achilléen est également à peu près nul. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Quant aux réflexes périosto-tendineux des membres supérieurs, nous n'avons pas pu les trouver. Nous avons cru constater une contraction permanente des muscles de la masse sacro-lombaire et surtout de ceux de la loge postérieure des cuisses; mais on obtient facilement de l'enfant leur résolution. D'autre part le Docteur Lobligois, radiologue des hôpitaux, a procédé à l'examen électrique des membres inférieurs. Il a trouvé que les réactions de tous les muscles étaient normales. Quant aux réflexes périosto-tendineux des membres supérieurs, ils sont également très faibles.

Les réflexes cutanés sont normaux : le signe de Babinski est négatif, le réflexe crémastérien est exagéré, comme c'est normal chez les enfants.

La sensibilité cutanée, le fonctionnement des sphincters n'offrent rien de particulier.

En somme l'étude du système nerveux ne présente jusqu'ici que peu d'intérêt. Par contre la peau présente un certain nombre de troubles trophiques.

C'est d'abord un vitiligo assez étendu occupant la partie supérieure du thorax en avant; latéralement il s'étend en s'éclaircissant sur les flancs droit et gauche. On en retrouve des éléments assez disséminés autour du cou, d'autres plus groupés dans chacune des aisselles et sur la face interne de la moitié supérieure de chacun des deux bras. Les taches hyperchromiques sont beaucoup plus abondantes que les plages achromiques. Nous n'avons pas pu trouver de ces plaques où la peau complètement dépigmentée a une couleur anormale. Par contre les taches chromiques sont pour la plupart assez foncées, brunes ou bistres, de la taille d'une lentille environ; cependant elles sont plus petites sur le thorax et dans les aisselles; elles sont confluentes en ces divers endroits. Ailleurs elles sont isolées, plus larges; ce sont celles que nous constatons sur le cou et çà et là sur l'abdomen.

La peau des doigts est mince, blanche, fragile. Cet enfant a souvent des crevasses, des engelures. La peau qui recouvre son nez n'est également pas normale. Elle semble translucide.

Aux deux talons existent de fortes excroissances cornées, beaucoup plus grosses à droite qu'à gauche; elles se reproduisent depuis très longtemps. Sur la plante il y a également quelques durillons au-dessous du bord interne du pied. Ces kératoses existent depuis la naissance.

A la pointe du coccyx se trouve une lésion croûteuse

épaisse, grosse comme un petit pois; de même que les durillons elle disparaît facilement sur l'influence d'un traitement très simple, mais elle se reforme rapidement.

EXAMEN DES AUTRES APPAREILS.— Ils n'offrent rien de particulier qui vaille la peine d'être signalé.

Les poumons sont clairs, les culs-de-sac costo-diaphragmatiques se décollent bien. Quelques ganglions hilaires. A l'auscultation et à la percussion on a l'impression que le poumon ne fonctionne pas amplement, mais sans qu'on puisse définir une lésion quelconque.

Le cœur est normal. La circulation se fait assez bien. Cependant en été comme en hiver l'enfant a les pieds froids; les mains également sont souvent froides, mais elles se réchauffent plus facilement que les pieds. La tension artérielle est un peu faible.

Le tube digestif fonctionne normalement. L'enfant est petit mangeur. Il ne prend que des aliments très divisés; viande hachée, mie de pain, bouillies, légumes écrasés. la disposition de ses maxillaires lui interdit toute mastication un peu sérieuse.

Le foie déborde le rebord costal de deux travers de doigt, ce qui est normal pour un enfant de cet âge et si mal développé. La rate n'est ni perceptible ni perceptible.

L'enfant urine bien.

Pas d'hypertrophie de sa glande thyroïde. Nous n'avons pas pu la sentir à la palpation. Les testicules sont normaux; il n'y a jamais eu d'ectopie.

Les ganglions ne sont pas anormalement développés; cependant il fait de temps en temps des poussées d'adénite surtout au niveau du cou; les ganglions sous-maxi-

liaires également augmentent de volume ; la simple application de compresses chaudes suffit à les faire diminuer.

La formule sanguine est normale, un peu d'anémie cependant. La réaction de Bordet-Wassermann pratiquée à plusieurs reprises a toujours été négative.

TRAITEMENTS SUBIS. — A l'âge de six ou huit mois on lui fit des injections de sérum de Quinton.

Frictions nombreuses soit avec de l'alcool, soit avec des liniments térébenthineux.

Séjour de trois années à Arcachon. Bains tièdes d'eau de mer.

Lorsqu'il le vit, le Docteur Milhit prescrivit de lui donner du corps thyroïde puis de l'hypophyse. Pendant deux mois de façon discontinue on lui fit prendre des quarts de comprimés de vingt centigrammes de poudre de corps thyroïde. Pendant le dernier mois de ce traitement on y ajoute de la poudre d'hypophyse à la dose de cinq centigrammes.

A la suite de ce traitement, il semble que l'état de l'enfant se soit légèrement amélioré. Le 16 décembre il mesurait quatre-vingt seize centimètres debout. Le 5 avril après le traitement il mesurait six centimètres de plus ; il ne semble pas qu'à aucun moment l'augmentation de la taille ait été aussi rapide.

On a tenté également une médication récalcifiante.

Diagnostic

TRAUMATISMES OBSTÉTRICAUX. — Il n'y en a pas eu, l'enfant est né largement avant terme, il ne pesait que

un kilog cinq cents; la mère ayant un bassin normal, on conçoit que le traumatisme obstétrical fut aussi minime qu'on puisse l'imaginer.

SYPHILIS. — C'est le premier diagnostic qui vient à l'esprit quand on constate toutes ces lésions osseuses, cette voûte palatine en forme d'ogive, ces lésions dentaires multiples. L'interrogatoire fortifie cette impression quand il nous apprend que l'enfant est né avant terme et que la mère a fait dans la suite une fausse couche.

Le vitiligo présenté par l'enfant peut être encore compté en faveur d'une syphilis. Cependant l'enfant n'a jamais eu de coryza; de la gêne respiratoire, du ronflement par étroitesse des fosses nasales mais pas d'écoulement, de croûtes.

Pas de pemphigus, pas de lésions des muqueuses. Du côté du squelette : pas de crâne natiforme de Parrot; pas de front olympien, de nez en selle, pas de perforation palatine. Les incisives supérieures — les seules qui existent d'ailleurs — sont loin de présenter la lésion typique d'Hutchinson.

Enfin plusieurs réactions de Bordet-Wassermann se sont toujours montrées négatives.

RACHITISME. — Si nous prenons comme définition, celle que Bouchard a formulée :

« Le rachitisme est une anomalie de la nutrition de l'enfant qui produit un accroissement excessif des tissus d'ossification avec une calcification insuffisante de ces tissus et qui entraîne comme conséquence des déforma-

tions passagères ou durables de diverses parties du squelette ».

Il y a bien chez notre sujet « calcification insuffisante », mais pas « de développement excessif de certains os », au contraire. De plus, le rachitisme est une maladie qui évolue surtout au cours du deuxième semestre de la vie, au moment de la première dentition, il y a bien un rachitisme foetal, mais il est tellement rare que son existence a été très longtemps contestée. Au cours de la description du squelette thoracique nous avons écrit les mots « thorax en carène » et « chapelet »; ce sont là deux termes qui ont droit de cité dans le domaine du rachitisme. L'obturation des fontanelles est très retardée. Cependant peut-on dire que notre petit bonhomme soit rachitique? Nous ne le pensons pas; toutes ces lésions existaient à la naissance, aucune n'est acquise, exception faite des irrégularités que présente le nez et qui sont de peu d'importance. Le crâne rachitique, c'est un gros crâne, à bosses pariétales et frontales énormes; là, le crâne est aplati transversalement. Ce que nous avons dit pour la syphilis nous pouvons le répéter pour éliminer le rachitisme; pas de crâne natiforme, pas de tibias en lames de sabre. Enfin l'alimentation de notre sujet fut toujours rationnelle. Un séjour prolongé à Arcachon, des bains d'eau de mer, n'ont nullement modifié ses lésions.

ACHONDROPLASIE. — Nous avons fait radiographier l'humérus parce qu'il nous avait semblé épaissi dans sa partie supérieure. En effet c'est un humérus très court, renflé dans son tiers supérieur; au niveau de ce renflement les trabécules osseuses, très nettes dans la moitié

inférieure et dans l'acromion, ont complètement disparu. Mais les fémurs sont normaux. Pas de courbures osseuses au niveau des membres, pas de main en trident. Si nous ajoutons à cela, qu'à part quelques exceptions que l'on retrouve généralement dans les cirques, l'achondroplasie ne dépasse pas en général la première enfance, ce diagnostic est éliminé.

Successivement nous avons repoussé le diagnostic de traumatisme obstétrical, de syphilis, de rachitisme d'achondroplasie. Reste celui de dysostose crânienne. Ce n'est pas en effet une dysostose cléido-crânienne; la clavicule est très mince, assez mobile, mais la partie correspondant à la région d'ossification périostée est nettement formée. Notre sujet a de commun avec ceux qui présentent de la dysostose crânienne, c'est-à-dire une dysostose qui ne frappe que l'ossification périostée — en somme l'inverse de l'achondroplasie — les caractères suivants : ossification incomplète des os de la voûte crânienne et de la face; persistance des fontanelles et des sutures membraneuses; développement imparfait du massif facial; dépression de la voûte palatine; état incomplet de la dentition.

Mais en admettant ce diagnostic de dysostose crânienne, comment expliquer toutes les autres lésions que présente notre sujet?

*
* *

Nous avons recherché chez notre sujet les troubles possibles des glandes à sécrétion interne.

Nous avons d'abord interrogé sa glande thyroïde; pas d'insuffisance, pas de myxœdème, de troubles intellectuels; pas de nanisme ni d'idiotie myxœdémateux; pas d'obésité. Seuls pourraient être rattachés à une petite insuffisance thyroïdienne le retard dans l'apparition des points d'ossification. Mais cet enfant à crâne aplati ne peut décidément pas être comparé aux enfants à grosse tête que sont les insuffisants thyroïdiens.

De même, pas d'insuffisance parathyroïdienne. L'enfant n'a jamais eu de tétanie.

L'action du thymus sur la croissance et le développement du squelette n'est pas encore bien établie, bien qu'expérimentalement les animaux thymectomisés présentent un retard de croissance.

Nous avons porté nos efforts sur la recherche du syndrome hypophysaire. On sait en effet que le lobe antérieur de la glande est en relation directe avec le développement du squelette et la croissance du corps. M. le Docteur Stephen Chauvet, M. Souques, M. Burnier ont signalé plusieurs cas en France d'un arrêt de développement à tous les âges de l'enfance jusqu'à seize ou dix-sept ans par insuffisance hypophysaire. On trouve le plus souvent à l'autopsie une tumeur hypophysaire. Mais celle-ci est diagnostiquée pendant la vie grâce aux signes d'hypertension crânienne : céphalée, douleur à la pression des globes oculaires, névralgies diverses, vertiges, vomissements de type cérébral. L'hyperthermie peut être très accentuée. Mais les plus importants de ces signes sont les troubles oculaires. La voie optique peut être lésée en plusieurs points.

Nous n'avons observé aucun de ces troubles chez notre sujet. La radiographie de son crâne nous montre une selle tursique très nette, normale. Et cependant sans preuve formelle nous penchons vers un trouble du fonctionnement du lobe antérieur de la glande; la médication hypophysaire (poudre d'organe total) semble en effet avoir eu un heureux résultat sur l'augmentation de la taille de cet enfant.

Pronostic

Malgré les résultats fournis par l'administration de glande hypophysaire, il n'y a pas trop à compter sur une grosse amélioration. Peut être son occipital finira-t-il par s'ossifier complètement; la fontanelle antérieure ne s'est bien comblée que l'année dernière seulement. Nous croyons qu'il faut demander aux ressources de la prothèse dentaire moderne l'amélioration du système et la possibilité d'une alimentation plus rationnelle, et à la prothèse chirurgicale le redressement des genoux de ce malheureux infirme qui est peut-être destiné à vivre longtemps.

CONCLUSIONS

I. — Ce sujet de sept ans et demi présente une dysostose crânienne caractérisée par un défaut de soudure des différents points d'ossification de l'occipital; la fontanelle postérieure n'est nullement comblée, la fontanelle antérieure ne l'est que depuis moins d'une année. Son crâne est aplati transversalement, le système dentaire est complètement bouleversé.

II. — Le jeu des articulations coxo-fémorales et fémoro-tibiales est limité dans tous les sens sans qu'une malformation osseuse, ni une contracture ne soient en cause.

III. — La pathogénie de ces malformations est très obscure; ni traumatiques, ni syphilitiques, ni rachitiques, ni achondroplasiques, elles semblent être causées par un trouble de fonctionnement de glandes endocrines, de l'hypophyse en particulier.

IV. — Les cas de ce genre semblent devoir être légèrement améliorés par la médication hypophysaire, soit seule, soit associée à la médication thyroïdienne.

Vu, le Doyen,

H. ROGER

Vu, le Président,

NOBÉCOURT

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Apert.** — Traité des maladies familiales et congénitales (1907).
— Les enfants retardataires (1902).
— Précis des maladies des enfants (*Collection Gilbert et Thoinot* (1920)).
— Anomalies de développement (*Collection Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix*, tome XXIV. Pédiatrie 1921).
- Bonnifay.** — Du développement de la tête au point de vue de la céphalométrie depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte. (*Thèse de Lyon*, 1897).
- Apert, Cruchet et Carrière.** — Maladies du tissu cellulaire, des os et des articulations, 1912. (In « *La Pratique des maladies des enfants* ».)
- Chauvet (Stephen).** — L'Infantilisme hypophysaire (*Thèse Paris*, 1914).
- Marfan.** — Le rachitisme et sa pathogénie, 1911.
- Harvier.** — Pathologie des diverses glandes endocrines. (In *Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix*, 1921).
- Hutinel.** — Infantilisme (« *Les maladies des enfants*, 1909 ».)
- Nobécourt.** — Précis de médecine infantile (1920).
— Revue mensuelle des maladies des enfants. N° d'avril 1906.
- Souques.** — Infantilisme d'origine hypophysaire. (*Académie de Médecine*, 1912).

